

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1906

N°

108

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le 17 janvier, à 1 heure

PAR

Madame D. JACOBSONN

MALADIES ANKYLOSANTES

ÉTUDE DE QUELQUES FORMES CLINIQUES

Président : M. BRISSAUD, Professeur.

*Juges : MM. { LANDOUZY, Professeur.
RECLUS, Professeur.
LEGUEU, Agrégé.*

PARIS

IMPRIMERIE HEYMANN & GUÉLIS

3, RUE DU FOUR, 3

1906

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM.
Anatomie.....	P. POIRIER.
Physiologie.....	CH. RICHET.
Physique médicale.....	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOUCHARD.
Pathologie médicale.....	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.....	BRISSAUD.
Anatomie pathologique.....	LANNELONGUE.
Histologie.....	CORNIL.
Opérations et appareils.....	MATH. DUVAL.
Pharmacologie et matière médicale.....	SEGOND.
Thérapeutique.....	POUCHET.
Hygiène.....	GILBERT.
Médecine légale.....	CHANTEMESSE.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....	BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée.....	DEJERINE.
	ROGER.
	HAYEM.
Clinique médicale.....	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	LANDOUZY.
	GRANCHER.
Maladies des enfants.....	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.....	GAUCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux.....	LE DENTU.
Clinique chirurgicale.....	TERRIER.
	BERGER.
	RECLUS.
Clinique ophtalmologique.....	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.....	GUYON.
Clinique d'accouchement.....	BUDIN.
Clinique gynécologique.....	PINARD.
Clinique chirurgicale infantile.....	POZZI.
	KIRMISSON.

Agrégés en exercice.

MM.	MM.	MM.	MM.
AUVRAY.	DUPRÉ.	LEGUEU.	RICHAUD.
BALTHAZARD.	DUVAL.	LEPAGE.	RIEFFEL Chef des
BRANCA.	FAURE.	MACAIGNE.	travaux anatomiques.
BEZANÇON.	GOSSET.	MAILLARD.	TEISSIER.
BRINDEAU.	GOUGET.	MARION.	THIROLOIX
BROCA (ANDRÉ).	GUIART.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
CARNOT.	JEANSELME.	MERY.	WALLICH.
CLAUDE.	LABBÉ.	MORESTIN.	
CUNEO.	LANGLOIS.	POTOCKI.	
DEMELIN.	LAUNOIS.	PROUST.	
DESGREZ.	LEGRY.	RÉNON.	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES CHERS PARENTS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

C'est dans le service de M. le Professeur Brissaud à l'Hôtel-Dieu que nous avons eu l'occasion d'examiner un certain nombre de malades atteints d'affections ankylosantes. M. Sicard a bien voulu nous faire connaître les détails de ces maladies encore si peu étudiées et nous a suggéré l'idée de ce travail.

Un certain nombre d'importants travaux ont déjà paru sur ce groupe pathologique. Nous avons cherché à en synthétiser et à en décrire les principaux types.

Ce n'est pas à dire que ce groupe des affections ankylosantes soit irréductible en un certain nombre restreint de types morbides. Il est possible qu'à l'avenir certaines autres formes soient dégagées, et, au contraire, certains syndromes indépendants aujourd'hui disparaîtront peut-être plus tard. Mais étant donné l'état actuel de nos connaissances sur les maladies ankylosantes, il nous a paru utile d'insister sur quatre modalités spéciales, qui semblent correspondre à des formes cliniques assez nettement définies, ayant une symptomatologie propre.

Avant de passer à l'exposé même de notre tra-

vail, qu'il nous soit permis de remercier ici les éminents Maîtres de la Faculté et des Hôpitaux, dont nous avons suivi l'enseignement médical si hautement apprécié. Nous sommes surtout reconnaissante à ceux d'entre eux qui ont fait notre éducation médicale au lit des malades, dont nous avons fréquenté les services hospitaliers, notamment MM. Hayem, Cornil, Monod, Pinard, Dalché, Arrou, Comby et Enriquez.

Nos Maîtres, MM. les Professeurs Brissaud et Raymond, dont nous avons suivi pendant longtemps les cliniques, se sont toujours montrés envers nous d'une grande bienveillance. Nous leur exprimons toute notre reconnaissance.

A notre Maître, M. Sicard, nous devons le sujet de cette thèse. C'est à son instigation et d'après ses conseils que nous avons entrepris ce travail. Qu'il reçoive ici l'expression de notre profonde gratitude.

Nous remercions également M. le Professeur Brissaud pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant la présidence de cette thèse.

HISTORIQUE

L'histoire des grandes ankyloses portant sur des articulations multiples est relativement récente. On connaissait depuis bien longtemps l'histoire clinique des affections qui avaient l'allure des ankyloses généralisées vraies. Mais leur étude anatomo-pathologique a rapidement démontré que ce n'étaient que des pseudo-ankyloses, le syndrome clinique ayant été produit par un tout autre mécanisme, d'origine musculaire ou nerveuse, qui déterminait une immobilité des articulations, pendant que les surfaces articulaires restaient libres et nullement soudées entre elles.

Dans d'autres cas on constatait bien une lésion osseuse, mais encore ce n'était pas l'ankylose vraie, cette lésion osseuse consistant en une hypertrophie, malformations et exostoses périphériques, immobilisant l'articulation par l'empêchement d'un mouvement quelconque de ses articles ; mais les surfaces articulaires vraies restaient libres, non soudées entre elles, par conséquent c'étaient encore là des cas de pseudo-ankylose.

Dans une troisième série de cas on pouvait bien constater une véritable ankylose, avec soudure réelle des surfaces articulaires, mais cette soudure ne portait que sur quelques articulations isolées, correspondant exactement au siège d'une affection antérieure, et représentant une réaction *locale* des tissus articulaires,

réaction produite par une lésion également locale. Mêmela, par conséquent, il n'avait point d'ankylose généralisée, portant sur un grand nombre d'articulations. Du reste, à propos du diagnostic, nous reverrons en détail toutes ces variétés, afin de les éliminer de notre cadre nosologique.

Ce n'est que depuis quelques années qu'ont été publiées pour la première fois un certain nombre d'observations relatant les cas d'ankylose généralisée. Le 11 février 1898, M. Pierre Marie présentait à la Société Médicale des Hôpitaux deux malades atteints d'une « affection singulière, caractérisée essentiellement au point de vue clinique par une ankylose à peu près complète de la colonne vertébrale et des articulations de la racine des membres ». Les petites articulations demeurèrent intactes. En se basant uniquement sur l'histoire clinique de ses malades, M. Pierre Marie proposait à cette affection la dénomination de *Spondylose rhizomélisque* (σπονδυλος = vertèbre, ρίζα = racine, μέλος = membre), C'était là la première étude méthodique de l'affection.

L'année suivante, M. André Léry, élève de M. Marie, publia dans la « Revue de Médecine » (1899, août, septembre, octobre) ; une étude très substantielle sur la spondylose rhizomélisque. Son travail contient deux nouvelles observations types de cette affection prises à Bicêtre dans le service de M. Marie. Dans le même travail M. Léry démontre que des cas de spondylose rhizomélisque existaient déjà depuis longtemps dans la littérature médicale, mais avant la communication de M. Marie, elles se trouvaient presque toutes rangées sous la rubrique générale de « rhumatisme chronique ». Ainsi une remarquable description anatomo-pathologi-

que de l'affection a été faite en 1876 à Londres par Hilton Fagge. Les observations cliniques sont encore plus nombreuses. Les recherches de M. Marie lui avaient déjà fait connaître les cas de Koehler, Beer et Bäumlér. Il existe en outre les observations suivantes : un cas de Leyden, peut-être un peu douteux (Traité des maladies de la Moelle, 1879), un cas de M. Lancereaux de 1883 ; un cas d'Amaral dans sa thèse de 1891 sur les ankyloses blennorhagiques ; un cas de Thanassesco en 1872 sur le « rhumatisme chronique de la colonne vertébrale ».

Le travail de M. Marie a définitivement fixé la forme clinique de ces ankyloses. Depuis, un très grand nombre d'observations ont paru dans tous les pays, montrant que les cas d'ankylose généralisée, portant sur les articulations de la colonne vertébrale et sur la racine des membres, en respectant toutes les autres articulations, sont relativement fréquents et forment un type clinique nettement défini.

M. Strümpell a publié encore avant M. Marie, en 1877, un cas d'ankylose multiple qui ressemble entièrement à la spondylose rhizomélisque en différant seulement sur ce point que les articulations des membres supérieurs restent entièrement indemnes. M. Babinski a communiqué en 1903 à la Société de Neurologie de Paris encore trois autres observations réalisant la même forme clinique, c'est-à-dire ankylose du rachis et de la hanche. Ces malades présentaient en plus plusieurs symptômes du pseudo-tabès.

En 1904, M. le Professeur Brissaud et M. Grenet ont publié dans l'Iconographie de la Salpêtrière l'observation d'un malade atteint d'une cyphose d'origine articulaire ou musculaire. Ce malade, que nous avons pu

retrouver à l'Hôtel-Dieu l'année suivante, présentait une ankylosé de la colonne vertébrale, sans que les articulations rhizoméliques soient touchées. C'était là une forme clinique nouvelle, un cas de spondylose pure.

M. le Professeur Raymond publia le premier un cas d'ankylose généralisée qui forme le type clinique inverse de celui décrit par M. Marie. Dans une étude publiée en 1891 dans ses Leçons sur les maladies du système nerveux, il décrivait d'une façon remarquable le cas d'une maladie *ankylosante* et progressive, dans laquelle l'ankylose était véritable, formée par la soudure des surfaces osseuses; mais les articulations atteintes étaient uniquement celles des membres, supérieurs et inférieurs. Ce n'est qu'en dernier lieu que le rachis, surtout dans ses régions supérieures s'immobilisa.

En 1903, M. Peter Janssen publie (dans le XII^e volume des *Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und der Chirurgie*) la relation de deux autopsies avec description très détaillée des lésions observées, paraissant relever d'un processus ankylosant très semblable à celui décrit par M. le Professeur Raymond.

Tout récemment M. le Professeur Berger publia (Bulletin Médical 1905, 5 avril), un cas d'ankylose généralisée qui reproduit le syndrome de M. Raymond, mais en s'éloignant encore plus de celui décrit par M. Marie: ce sont les petites articulations des membres, celles de l'avant bras et de la jambe qui sont prises, tandis que celles de la racine des membres sont complètement épargnées. La colonne vertébrale est à peine touchée dans sa portion cervicale.

Tel est l'historique, très abrégé, des formes diverses des ankyloses multiples. Certes, plusieurs autres observations ne manqueront point d'être publiées dans la littérature médicale sur le même sujet, apportant une riche récolte des faits nouveaux à cette question si intéressante des maladies ankylosantes. Mais il nous semble que les travaux que nous venons de citer permettent déjà d'établir un certain nombre de formes cliniques différentes réalisées par le processus ankylosant selon qu'il frappe un nombre plus ou moins grand de groupes musculaires.

ÉTIOLOGIE

Quelle est l'étiologie de ces ankyloses multiples que nous allons décrire ? C'est là un point obscur, bien difficile à élucider. Il est peu probable que tous ces états morbides aient pour origine une seule et même cause. Il n'existe certainement pas *une* maladie ankylosante, mais *des* maladies ankylosantes. Plusieurs causes probablement peuvent déterminer la soudure des surfaces articulaires dans un grand nombre de jointures en même temps.

En examinant les malades atteints d'ankyloses multiples, on constate le plus souvent que ce sont des anciens rhumatisants. Il s'agit tantôt du rhumatisme articulaire vraie, tantôt du pseudo-rumatisme infectieux, le plus souvent d'origine blennorrhagique. Mais ces antécédents peuvent manquer, comme, par exemple, dans les observations de MM. les Professeurs Raymond et Berger. D'ailleurs, il est impossible d'attribuer à une infection rhumatismale ordinaire ces ankyloses multiples, qui en diffèrent et par leur marche clinique, et par leurs localisations, et par leurs lésions anatomopathologiques.

La tuberculose se retrouve également dans les antécédents des ankylosés ; parfois les deux affections évoluent en même temps (Brissaud). Mais le processus tuberculeux détermine des arthropathies qui évoluent tout autrement.

Aucune lésion appréciable de la moelle n'a pu être constatée chez les ankylosés dont on a fait l'autopsie. L'examen des urines n'a également fourni aucune indication spéciale.

Il est probable que le processus ankylosant résulte d'une tropho-névrose, dont le point de départ pourrait bien être l'infection. Et nous pouvons probablement appliquer à toutes les maladies ankylosantes le processus étiologique de la spondylose rhizomélisque, qui a été défini de la façon suivante (Léry):

« Trouble trophique à développement lent, d'origine sans doute parfois diathésique et probablement plus souvent infectieuse ou toxi-infectieuse. »

FORMES CLINIQUES

Le processus ankylosant en frappant tel ou autre groupe d'articulations peut réaliser des formes cliniques différentes. Certes, ces formes cliniques ne présentent point des entités morbides spéciales et nettement définies : l'évolution du processus ankylosant peut transformer un type clinique en un autre, immobilisant des nouvelles jointures et se rapprochant de plus en plus de l'ankylose généralisée. Cependant, pendant un très grand nombre d'années, si ce n'est pour toute la vie, nous voyons se réaliser une forme clinique nettement définie, supprimant les fonctions physiologiques d'un groupe articulaire déterminé et reproduisant une telle ou autre modalité décrite dans la littérature médicale.

Ces modalités peuvent être classées en quatre groupes distincts, correspondant à un des syndromes suivants :

- A.* Syndrome de Marie.
- B.* Syndrome de Strümpel-Babinski.
- C.* Syndrome de Brissaud-Grenet.
- D.* Syndrome de Raymond-Berger.

Ce sont ces quatre syndromes des maladies ankylosantes que nous essayerons de décrire.

A. — SYNDROME DE MARIE

Le syndrome de Marie est caractérisé par l'ankylose de la colonne vertébrale et des racines des membres — (Spondylose rhizomélique).

Début. Le début est caractérisé par une violente douleur dont le siège est variable. Cette douleur peut se manifester tantôt au niveau des articulations qui seront prises plus tard par l'ankylose ; tantôt, au contraire, elle siège dans des endroits qui seront respectés par la maladie. C'est ainsi que la douleur peut débiter par le pouce, le genou, etc. L'affection peut débiter également par une véritable arthrite, avec douleur, gonflement, etc., mais siégeant souvent sur des articulations que le rhumatisme articulaire aigu épargne en général (Léry). Parfois la douleur siège même en dehors des articulations.

Ces douleurs peuvent être lancinantes, gravitives, paroxystiques et violentes, mais elles peuvent également manquer complètement (Spillman et Étienne).

Période d'état. — *Ankylose.* — C'est là le symptôme capital qui caractérise l'affection. L'ankylose se fait en général en deux ou plusieurs temps, touchant les articulations dans l'ordre suivant :

1° D'abord les articulations inférieures : la moitié inférieure de la colonne vertébrale et l'articulation coxo-fémorale.

2° Ensuite l'ankylose frappe les articulations supérieures : la moitié supérieure de la colonne vertébrale et l'articulation scapulo-humérale.

Dans les cas graves, l'ankylose peut pousser encore plus loin sa force envahissante. Ainsi, pour les jointures inférieures elle peut toucher également le genou,

et pour les jointures supérieures également l'articulation temporo-maxillaire.

La période d'ankylose inférieure débute en général par des violentes douleurs. L'articulation de la hanche et les vertèbres lombaires sont prises les premières, soit simultanément, soit séparément. A cette période, on peut encore imprimer certains mouvements passifs à la hanche, mais ils se trouvent arrêtés par un obstacle mécanique net, formé probablement par la portion ossifiée de la capsule ligamenteuse, le ménisque et surtout la capsule. Les cuisses sont en demi-flexion à degré variable, souvent aussi en abduction et en rotation externe ; exceptionnellement en abduction forcée. (Léry).

Ensuite vient l'*ankylose de la portion dorsale du rachis*. Elle se fait en général sans douleur, et vers la même époque probablement commence l'ankylose des articulations costales.

Après l'ankylose inférieure, commence l'*ankylose supérieure*. Elle débute par des douleurs cervicales très violentes et détermine plus ou moins rapidement une déformation du cou et une ankylose en flexion plus ou moins prononcée de la tête.

Le cou s'ankylose complètement, s'incarne, en rapprochant de plus en plus de l'horizontale. La douleur disparaît au fur et à mesure que les articulations s'ankylosent entièrement. En règle générale on peut dire que la douleur siège surtout dans les articulations dont le processus ankylosant est encore en marche.

Les épaules se prennent en même temps. L'ankylose est généralement là moins absolue ; certains mouvements passifs, et parfois même actifs restent possibles. En même temps peuvent s'ankyloser avec ou sans

douleur les articulations sterno-claviculaire et temporo-maxillaire.

Le processus ankylosant s'arrête en général là, laissant une lésion constituée avec toutes ses conséquences fonctionnelles et organiques. Cependant on a signalé certains cas (Léry, Ascoli, Jacobi et Beckman) où l'ankylose continuait à se développer, gagnant encore d'autres articulations et se généralisant de plus en plus.

Atrophie musculaire. — Les atrophies musculaires sont en général peu prononcées, mais peuvent atteindre tous les groupes musculaires; la masse sacro-lombaire, les fessiers et les muscles antérieurs de la cuisse semblent être leur siège de prédilection. — « L'atrophie, dit M. Marie, tout en étant très nette, ne nous a pas semblé aussi prononcée que celle qui accompagne parfois telle ou telle arthrite isolée. »

Attitude. — L'attitude du malade varie suivant le nombre des articulations prises, et suivant le degré de l'ankylose. Mais, en général, on peut ranger toutes les attitudes en deux types extrêmes : type de flexion et type d'extension. La taille est diminuée, avec rétro-pulsion pour ainsi dire de la colonne dorso-lombaire. Le malade a parfois l'air d'un arc de cercle à convexité postérieure des pieds au menton.

Mouvement. — La marche est plus ou moins modifiée suivant le degré d'ankylose des hanches. Pour se coucher, le malade appuie ses fesses sur le bord du lit, prenant ses ischions comme point d'appui. Pour s'asseoir, le malade se baisse plus ou moins suivant le degré d'ankylose de ses articulations.

L'étude de la *sensibilité* objective et celle de la motilité réflexe n'ont fourni aucun résultat constant (Léry).

Évolution. — L'évolution se fait comme nous l'avons indiqué, en deux périodes, ankylose inférieure et ankylose supérieure. Après, la lésion peut s'immobiliser, avec des douleurs paroxystiques de temps en temps. Cependant, dans quelques cas rares on a vu la rétrocession de l'ankylose (Gasne). Mais cette rétrocession n'est que temporaire, l'affection renaît toujours après.

Terminaison. — L'affection n'a jamais entraîné la mort par elle-même. Elle reste stationnaire, sans rétrograder, avec tendance à se perpétuer, recedant parfois même après une intervention chirurgicale. Mais si l'affection ne peut déterminer la mort directement, elle peut cependant en être la cause prédisposante, par les troubles broncho-pulmonaires qu'elle peut entraîner à la suite des déformations thoraciques.

B. — SYNDROME STRUMPELL-BABINSKI

Le syndrome de Strümpell-Babinski est caractérisé par l'ankylose de la colonne vertébrale et de la racine du membre inférieur.

Cette forme clinique des ankyloses multiples ressemble beaucoup à la spondylose rhizomélique. Certains auteurs la considère même comme telle. Cependant elle en diffère par ce fait que dans le syndrome Strümpell-Babinski les articulations des membres supérieurs sont entièrement libres, l'articulation scapulo-humérale n'étant point touchée. Peut-être plus tard, l'affection continuant à évoluer, le type de Marie se trouvera entièrement réalisé. Mais au point de vue clinique, cette forme d'ankyloses nous semble mériter un chapitre spécial, le fait d'avoir les membres supérieurs intacts

étant d'une très grande importance pratique dans une affection d'une si longue durée.

Début. — L'affection débute par des douleurs qui siègent le plus souvent dans les régions où se produira plus tard l'ankylose. Ces douleurs sont généralement très violentes, lancinantes ou fulgurantes, Cependant dans certains cas, elles ne sont ni intenses, ni persistantes (Strümpell).

Période d'état. — Cette période, comme dans la forme précédente, est caractérisée par l'ankylose. Elle peut débiter tardivement, mais parfois elle est assez précoce, se manifestant presque aussitôt après l'apparition des douleurs.

L'ankylose épargne entièrement les membres supérieurs et la portion cervicale de la colonne vertébrale. Les mouvements de la tête par conséquent sont entièrement libres.

L'ankylose de la portion dorsale de la colonne vertébrale est entière. Elle s'établit assez rapidement, sans aucune modification musculaire préalable : ces ankyloses sont généralement accompagnées de déformations anatomiques, dont une des conséquences est de rendre impossible la ponction lombaire.

L'articulation coxo-fémorale est rarement ankylosée d'une façon absolue. Quelques mouvements, quoique très limités, restent souvent possibles.

Toutes les autres articulations du membre inférieur restent indemnes.

Système nerveux. — Les modifications au point de vue de la sensibilité et des réflexes ne présentent rien de particulier. Cependant M. Babinski a cité le cas de trois malades, atteints d'ankylose à type inférieur et qui présentaient des symptômes spéciaux du côté de leur système nerveux.

Ces symptômes étaient les suivants : d'abord les malades étaient sujets à des accès de douleurs fulgurantes ou lancinantes ; ensuite ils présentaient une abolition ou une forte diminution des réflexes du membre inférieur. L'hypothèse de tabès devait être écartée à cause de l'absence des autres symptômes de cette affection, telles que l'abolition du réflexe à la lumière, l'atrophie papillaire ou l'incoordination motrice. M. Babinski considère donc ces malades comme atteints de pseudo-tabès, et donne à leur affection le titre de pseudo-tabès spondylique.

Atrophie musculaire. — L'atrophie musculaire existe, mais elle est peu prononcée. On peut la constater surtout le long du rachis et à la région fessière.

L'évolution semble être moins rapide que dans la spondylose rhizomélique, mais elle se fait quand même d'une façon progressive, présentant parfois de longues accalmies, mais ne rétrocedant jamais.

C. — SYNDROME BRISSAUD-GRENET

Le syndrome Brissaud-Grenet est caractérisé par l'ankylose de la colonne vertébrale avec intégrité de toutes les autres articulations.

Cette forme clinique des maladies ankylosantes réalise le type d'une spondylose pure ; en dehors des articulations vertébrales toutes les autres jointures sont indemnes. Comme dans la forme précédente, il est probable que le processus ankylosant en progressant arrivera à immobiliser certaines autres articulations. Mais pendant longtemps, si ce n'est pas pour toujours, nous pouvons voir se réaliser dans toute sa

netteté le syndrome décrit par M. le Professeur Bris-saud et par M. Grenet.

Début. — L'affection débute comme dans les formes précédentes par une périodes des douleurs. Ces douleurs siègent surtout dans la région vertébrale et par leur caractère fulgurant ou lancinant peuvent faire croire au tabès. Mais aucun autre signe du tabès ne peut être constaté.

Cette période de douleurs sans aucune raideur articulaire peut durer des années. Mais les mouvements physiologiques deviennent de plus en plus limités et rares, à cause de la douleur qu'ils provoquent et hientôt nous arrivons à la période d'état.

Période d'état. — A cette période l'ankylose s'établit et envahit rapidement toute la colonne vertébrale surtout sa portion dorsale et lombaire. En même temps la colonne vertébrale subit des modifications dans son ensemble : une *cyphose* très prononcée peut se déclarer, formant une convexité postérieure très marquée et très régulière, allant depuis le sacrum jusqu'à la nuque sans aucune saillie anguleuse (Bris-saud).

A l'exception de ce que nous avons observé dans les formes cliniques précédentes, on peut constater dans le syndrome que nous décrivons l'intervention du système musculaire. En effet, la période d'ankylose de la colonne vertébrale semble être précédée d'une période de raideur musculaire tellement intense qu'à elle seule elle suffit pour immobiliser tous les mouvements des vertèbres. La spondylose est à cette période purement secondaire, due à un état musculaire spécial. Mais même à cette époque il existe certainement déjà des lésions anatomiques portant sur le

système osseux, lésions qui peu à peu par leur extension détermineront l'ankylose absolue de la colonne, soudant entre elles toutes les vertèbres et les transformant en un bloc unique, rigide, se mouvant d'une seule pièce.

Les articulations des membres sont indemnes, toutes sans exception. C'est là le signe caractéristique du syndrome Brissaud-Grenet. Tous les mouvements physiologiques peuvent être faits, sans douleur, ni craquements.

L'articulation temporo-maxillaire est également indemne.

Atrophie musculaire. — L'atrophie musculaire porte surtout sur les muscles qui entourent la portion inférieure de la colonne vertébrale, tels que les muscles du dos et les muscles fessiers. On observe parfois également une atrophie des muscles de la région abdominale.

Système nerveux. — Rien de particulier. Les réflexes tendineux existent quoique très affaiblis. A l'examen électrique, la contractilité faradique des muscles spinaux existe. Pas de réaction de dégénérescence.

Evolution. — Comme dans les formes précédentes, l'évolution se fait très lentement et par étapes. La progression semble être fatale. Le processus ankylosant peut s'arrêter, mais il ne rétrograde point.

D. — SYNDROME RAYMOND-BERGER

Le syndrome Raymond-Berger est caractérisé par l'ankylose des articulations des membres, ne touchant que beaucoup plus tard, ou ne touchant pas du tout les articulations rhizoméliques et celles du rachis.

Le syndrome que nous allons décrire est l'opposé de celui de Marie ; toutes les articulations qui sont prises dans celui-ci sont intactes dans celui-là et *vice versa*.

L'évolution du syndrome Raymond-Berger diffère profondément de l'évolution de tous les autres syndromes que nous venons de décrire. Dans les formes cliniques d'ankyloses multiples que nous avons signalées plus haut, l'affection se manifeste généralement à la fois dans toutes les articulations qui seront prises plus tard. La douleur existe dans toutes les régions malades. L'ankylose s'établit lentement, peu à peu, mais immobilisant en même temps ou au plus en deux temps (périodes d'ankyloses supérieure et inférieure) un grand nombre d'articulations. Toute autre est la marche du syndrome décrit par MM. les Professeurs Raymond et Berger. Le processus ankylosant procède ici par bonds. Quelques articulations isolées se trouvent ici prises, et rapidement l'ankylose évolue jusqu'à son terme ultime, la jointure prise est entièrement immobilisée, tandis que toutes les autres articulations sont encore complètement intactes. — Puis le même processus ankylosant frappera un autre groupe articulaire, l'immobilisera, pour se transporter ensuite ailleurs.

Ces atteintes successives de l'affection ankylosante se font *progressivement et symétriquement*, envahissant

des deux côtés les mêmes articulations, et dans le même ordre.

Chaque arthropathie débute par des douleurs, du gonflement articulaire et se termine en quelques mois par une ankylose complète ou presque complète, à laquelle les extrémités osseuses seules paraissent prendre part, sans qu'on observe de gonflement, ni d'organisations fibreuses péri-articulaires, sans que la contraction musculaire ou la rétraction tendineuse participe à l'immobilisation des jointures affectées (Berger).

Ces arthropathies peuvent se succéder à des intervalles plus ou moins rapprochés, frappant une après l'autre chaque articulation, ou ankylosant à la fois plusieurs jointures.

Ainsi dans l'observation de M. le Professeur Berger les articulations se prennent une après l'autre séparément, mais très rapidement :

février 1902 — poignet droit.

juillet 1902 — genou droit.

août 1902 — coude droit.

novembre 1902 — artic. phalango-phalangienne
du cinquième doigt droit.

mars 1903 — poignet gauche.

juillet 1903 — genou gauche.

janvier 1904 — coude gauche.

Dans le cas cité par M. le Professeur Raymond, l'affection évolue beaucoup plus lentement, elle frappe à la fois tout un groupe articulaire, mais s'arrête ensuite et ce n'est qu'après un répit de plusieurs années qu'un nouveau groupe articulaire se trouve frappé :

En 1889. — Ankylose de la hanche, du genou et du cou-de-pied gauches.

En 1893. — Genou et cou-de-pied droits.

En 1895. — Toutes les articulations du membre supérieur droit.

En 1899. — Toutes les articulations du membre supérieur gauche.

Après avoir ankylosé les articulations des membres, l'affection continue encore son évolution. Le *rachis* se trouve pris, mais peu, et surtout dans sa portion cervicale, c'est-à-dire dans la région qui est généralement épargnée dans les formes cliniques précédentes.

L'état général reste bon, et le malade peut posséder toutes les apparences extérieures de la santé. On n'observe aucun trouble fonctionnel, ni aucune modification de la sensibilité. Les muscles ne sont point atrophiés, seulement amaigris par l'inaction.

Évolution. — L'évolution se fait certainement vers l'ankylose généralisée. Le rachis se trouvera entièrement pris, et nous aurons alors la réalisation d'un type clinique nouveau qui résultera de l'addition du syndrome de Marie à celui qui nous occupe. Quant au pronostic, il est grave, aucune régression de l'affection n'étant à espérer.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les pièces anatomo-pathologiques ayant trait aux maladies ankylosantes ne sont pas très nombreuses. Cependant, elles sont suffisantes pour nous donner une idée générale du processus ossifiant qui détermine l'immobilisation des jointures. La radiographie, en permettant l'examen du malade à plusieurs reprises, a beaucoup contribué à l'étude de l'évolution anatomo-pathologique des ankyloses.

M. Léry, dans son travail sur la Spondylose rhizomélique donne une description *radiographique* très détaillée d'un malade atteint du syndrome de Marie :

La direction générale de la colonne vertébrale est plus ou moins modifiée, présentant tantôt une cyphose, tantôt une courbure latérale. Les vertèbres paraissent minces et étroites, et au moins pour les lombaires, floues et mal délimitées, il semble que le tissu en ait été raréfié ; les contours en sont vagues, et au niveau des disques, qui sont réduits au tiers ou au quart de leur épaisseur normale, mais qui apparaissent tous, sauf ceux des deux dernières lombaires, on voit sur les côtés des prolongements moins foncés encore que les corps vertébraux et même en partie transparents qui donnent à la colonne un aspect légèrement moniliforme, les parties dilatées répondant aux disques : ces proéminences nous semblent répondre à l'existence de ponts osseux réunissant les corps. Sur la ligne

médiane une bande très noire, continue et très épaisse, de près de 1 centimètre, comme formée de filaments plus ou moins accolés, réunit les tubercules représentant l'extrémité des apophyses épineuses ; cette bandelette représente certainement soit l'ossification du ligament surépineux, soit, beaucoup plus probablement, les prolongements de chaque apophyse épineuse vers l'apophyse sous-jacente, prolongements qui peuvent d'ailleurs se faire dans l'épaisseur et par la transformation du ligament surépineux. Latéralement, entre la bande noire et le bord de la vertèbre, une autre bandelette filamenteuse plus étroite semble être formée par des ligaments jaunes ossifiés sur leur partie latérale et par la colonne des apophyses articulaires, sans doute ankylosées.

M. le Professeur Berger a constaté en radiographiant sa malade, atteinte du syndrome Raymond-Berger, la fusion des surfaces articulaires, de la rotule avec le fémur, du fémur avec le tibia, pour le genou ; au coude la continuité complète qui existe entre les colonnes osseuses de l'humérus, du radius, du cubitus, ainsi que l'absence de déformations des extrémités articulaires confondues dans cette ankylose.

Tels sont les résultats fournis par la radiographie. Quant aux constatations faites à l'*autopsie*, nous en trouvons la relation très détaillée dans deux cas d'ankylose généralisée publiés dans un mémoire de Peter Janssen, mémoire qui a paru en 1903 (cité par M. le Professeur Berger).

Dans ces cas, il y avait une absence complète des lésions des parties molles, de participation de l'élément fibreux périphérique au processus immobilisateur. La contracture, la rétraction des muscles n'y prenait

nulle part. Il n'y avait aucune trace de jetées osseuses, d'ostéophytes, ni de productions osseuses ou de déformations autres des surfaces articulaires elles-mêmes. C'étaient entre ces surfaces elles-mêmes que paraissaient être concentrées toutes les lésions.

Celles-ci consistaient dans la disparition du revêtement cartilagineux des surfaces articulaires qui étaient toujours reconnaissables grâce à la persistance de leur lame compacte ; la disparition des cartilages diarthrodiaux laissait entre celles-ci un écartement d'un à deux millimètres. Cet espace, laissé libre par la résorption du cartilage, était comblé par des jetées osseuses parties d'une des extrémités articulaires pour se continuer dans l'extrémité conjointe, en traversant la lame compacte de revêtement de ces extrémités osseuses ; ces jetées osseuses, affectant la direction des travées osseuses de la substance spongieuse, auxquelles, suivant la théorie de Julius Wolff, l'os doit son architecture normale, établissaient entre les extrémités articulaires, ainsi confondues, une véritable fusion anatomique et physiologique qui, des deux os, n'en constituait plus qu'un seul.

La destruction du cartilage diarthrodial, la production des jetées osseuses unissant les surfaces articulaires, procéderaient, suivant Janssen, d'un double processus :

1° Destruction du cartilage, précédée de sa vascularisation et du ramollissement de la substance fondamentale par prolifération du tissu conjonctif provenant de la synoviale et pénétrant les cartilages diarthrodiaux de la circonférence vers le centre ;

2° Pénétration, au travers du revêtement compact des surfaces articulaires, de la moelle osseuse qui y

creuse des lacunes puis des trous au travers desquels ce tissu envahit l'intervalle des surfaces articulaires ; c'est aux dépens de cette pénétration du tissu médullaire que se formeraient les travées osseuses nouvelles établissant la fusion des surfaces articulaires et produisant l'ankylose osseuse.

En résumé, nous pouvons dire que les ankyloses multiples s'établissent en général par le processus anatomopathologique suivant :

A. Pour le *rachis* : raréfaction du tissu vertébral ; amincissement des disques ; formation des ponts osseux réunissant les corps vertébraux ; ossification du ligament surépineux, prolongement de chaque apophyse épineuse vers l'apophyse sous-jacente ; ossification des ligaments jaunes et soudure des apophyses articulaires.

B. Pour les articulations des *membres* ; disparition du revêtement cartilagineux des surfaces articulaires ; disparition des cartilages diarthrodiaux ; formation des jetées osseuses entre les surfaces articulaires.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic des maladies ankylosantes que nous venons de décrire est à faire avec un grand nombre d'autres affections, auxquelles manquent les deux caractères essentiels des véritables maladies ankylosantes : 1° *d'être des vraies ankyloses* et 2° *d'être généralisées et non pas locales*.

Nous tâcherons d'indiquer brièvement les affections qu'on pourrait plus ou moins confondre avec les maladies ankylosantes vraies :

La *tuberculose* ne peut donner naissance qu'à une ankylose consécutive à une arthropathie bacillaire antérieure, avec tous ses signes pathognominiques, inflammation des tissus périarticulaires, marche lente, ankylose localisée, etc.

Les *arthrites infectieuses* ont une marche aiguë, frappent le plus souvent une seule articulation, et même lorsqu'elles en frappent plusieurs, elles déterminent une symptomatologie spéciale due à l'inflammation entièrement absente dans les ankyloses généralisées.

L'infection *blennorrhagique* peut bien frapper plusieurs articulations à la fois ; elle les prend en général simultanément et non pas successivement ; des articulations envahies les unes entrent en résolution ; parfois sur d'autres l'arthrite se localise, se cantonne et aboutit à la suppuration ou à l'ankylose. La douleur y occupe le premier rang avec les phénomènes de gonfle-

ment, d'œdème péri-articulaire et de rougeur plus ou moins diffuse. L'ankylose elle-même qui lui fait suite est d'abord une fausse ankylose fibreuse, s'accompagnant d'un empatement profond masquant les extrémités osseuses, et ce n'est que tout à fait à la longue que la fusion osseuse des surfaces articulaires se constitue, quand elle se produit (Berger).

Les affections *rhumatismales* diffèrent également sur plusieurs points des véritables maladies ankylosantes. Le *rhumatisme noueux* est caractérisé par des rétractions tendineuses et ligamenteuses qui produisent une pseudo-ankylose. Le rhumatisme *goutteux* est caractérisé par les nodosités d'Heberdeen, tophus et imperméabilité aux rayons X. Le rhumatisme *chronique* poly-articulaire présente dans ses formes d'arthrite sèche la laxité, le relâchement des jointures, d'où résulte les déformations articulaires. Dans sa forme adhésive, ankylosante on observe de la fièvre, une participation du système musculaire profondément troublé dans sa nutrition, un état général très grave et très souvent des lésions cardiaques intenses.

Dans la *myosite ossifiante progressive* (Weill et Nissim, Iconographie de la Salpêtrière 1903) le processus ossifiant se passe en dehors des articulations ; ce sont les muscles qui les uns après les autres subissent la transformation osseuse et encerclant les articulations transforment l'organisme tout entier en un bloc osseux.

La *cyphose hérédotraumatique de Bechterew* est caractérisée par son étiologie tout à fait spéciale et par la formation des exostoses vertébrales qui déterminent des douleurs névralgiques très violentes.

La *maladie de Paget* est caractérisée par une hyper-

trophie générale des os, hypertrophie qui peut siéger aussi bien aux épiphyses qu'à la diaphyse. L'immobilisation des jointures résulte d'une pseudo-ankylose, les hypertrophies osseuses ayant modifié les rapports normaux entre les surfaces articulaires.

Dans la *pachyméningite cervicale hypertrophique* toute la partie inférieure du rachis est libre ; les articulations des membres ne sont point touchées ; les douleurs siègent surtout dans la nuque et sont intermittentes et croissantes.

TRAITEMENT

Les maladies ankylosantes avec leur étiologie obscure, avec leur marche toujours de plus en plus envahissante, n'offrent que peu de prise à la thérapeutique.

L'observation de M. Marie nous montre que rien, pas même l'intervention chirurgicale, ne peut arrêter le processus ankylosant. La *résection* des parties soudées et la rupture des adhérences ont pu pour un certain temps mobiliser de nouveau les jointures frappées, mais l'ankylose reprend son cours et tous les bénéfices de l'opération se trouvent bientôt perdus. Cependant, un résultat plus encourageant a été obtenu par M. Nélaton qui a combiné la résection avec l'interposition musculaire.

Tout à fait au début, le *massage* et surtout la *mobilisation forcée* peuvent donner certains résultats. Ce sont encore là les seuls moyens de retarder l'ankylose.

On peut parfois retarder l'ankylose par un autre procédé, notamment en donnant aux articulations une *position* telle que les parties soient pendantes en sens inverse de leur déformation pour que la pesanteur tende à leur faire reprendre leur position normale; ainsi le coussin rond qui fut mis sous la nuque du malade de Bäumlér, la tête restant pendante, lui redressa rapidement la tête; nous supposons qu'un lit dur et

sans oreillers ou un fort coussin sous la région dorsale peut avoir la même influence bienfaisante pour le redressement de la cyphose ; ces positions où des parties d'ordinaire douloureuses manquent de support sont souvent pénibles et difficiles à faire accepter aux malades : elles devront être ajournées jusqu'à l'époque où la douleur aura diminué d'acuité (Léry).

On pourrait également rendre un très grand service aux malades, en favorisant l'ankylose dans une autre position, de façon à diminuer l'incapacité physiologique du sujet. Les corsets, les minerves, les bandes plâtrées pourront être très utiles dans ces cas. Il ne faut cependant appliquer ces appareils qu'au dernier moment, où on a déjà perdu tout espoir d'éviter l'ankylose ; autrement l'immobilisation artificiellement produite pourrait par elle-même provoquer une ankylose.

La *gymnastique* raisonnée, surtout la gymnastique suédoise, peut être également utilisée et avec profit dans la période pré-ankylosante.

Une fois la soudure osseuse faite, tout espoir dans la thérapeutique doit être abandonné. Les médications internes n'ont presque rien donné. Cependant M. Marie a eu quelques succès avec le *salol*. Il l'emploie à la dose de 3 grammes, pris en six fois dans le courant de la journée, mélangé ou non à une quantité égale de salicylate de soude, et continué pendant des semaines ; interrompu seulement de loin en loin au moment des périodes d'accalmie.

L'électrisation peut empêcher jusqu'à un certain point les atrophies musculaires. Les bains d'Aix et de Dax n'ont donné que des résultats passagers.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

STRÜMPFEL. **Ankylose du rachis et des articulations coxo-fémorales.** Bemerkung über die chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke. *Deutsche Zeitschrift für Nerwenheilk* 1897, p. 338. — Résumée in travail Marie, *Revue de Médecine*, 1898.

A. K. trente neuf ans, cultivateur. Jusqu'à il y a 3 ans et demi, était en bonne santé. Alors commença son affection actuelle, sans aucune cause appréciable, très lentement et progressivement, avec des douleurs du côté du sacrum, douleurs qui d'ailleurs ne furent jamais ni très intenses ni persistantes.

Depuis un an, le malade a aussi parfois des légères douleurs dans l'articulation coxo-fémorale droite, s'irradiant dans la cuisse droite, et depuis peu de temps des douleurs analogues du côté gauche. Quelquefois les douleurs du sacrum s'étendaient en avant jusqu'à dans la région de l'estomac. Mais beaucoup plus pénible que les douleurs se montre « la raideur du siège » qui allait toujours en augmentant. L'acte de marcher et de se coucher devient de plus en plus difficile et lent. Pas de paresthésies particulières. *Pas de troubles dans les membres supérieurs.* Etat général tout à fait inaltéré. Pas de prédispositions héréditaires du malade.

État actuel. — Homme grand et maigre, mais bien musclé. *Les mouvements de la tête et de la région cervicale du rachis et des extrémités supérieures ne sont pas altérés.* Aucune articulation des bras et des mains ne présente quoi que ce soit de pathologique. — Dans l'attitude debout, ou dans la marche, la partie supérieure du corps du malade présente

toujours une inclinaison un peu excessive en avant. — Le bassin est, lui aussi, incliné en avant, de sorte que les épines iliaques supéro-antérieures et les crêtes iliaques font une saillie très marquée en avant. — La colonne vertébrale, à l'exception de la région cervicale et les premières vertèbres dorsales, est tout à fait rigide *comme un bâton* et reste ainsi, même si le malade cherche à se coucher en avant ou littéralement. Il peut marcher seul, mais lentement et avec des pas assez petits et toujours avec le tronc penché en avant. Les muscles du dos le long du rachis semblent atrophiés et ont une constitution particulièrement dure et ferme.

Aux jambes, on remarque la forte tension de la musculature. Les réflexes rotuliens sont très intenses, cependant les réflexes du tendon d'Achille ne peuvent être provoqués. Sensibilité et réflexes cutanés normaux. Dans l'articulation coxo-fémorale droite existe une contracture en flexion modérée mais permanente; dans la même articulation, du côté gauche, la contracture est presque insignifiante. Les articulations du genou et du pied sont tout à fait normales.

Pour faire un examen plus approfondi, le 28 juin 1897, on chloroforma le malade. On constata que même lorsque les muscles étaient complètement en résolution par le narcose, la rigidité du rachis n'était en rien modifiée. Quant aux mouvements de l'articulation coxo-fémorale droite, ils restèrent très limités; et dans la rotation on arrivait à percevoir une crépitation notable. — Par des raisons thérapeutiques pour vaincre l'ankylose, on pratiqua des mouvements passifs aussi étendus que possible. — Les articulations du genou et du pied étaient entièrement normales. Les organes internes, ainsi que l'urine sont également normaux.

Dans les jours qui ont suivi la chloroformisation, le malade, probablement sous l'influence des mouvements passifs forcés qui avaient été exécutés, ressentit une fièvre assez élevée (39°-40°) et des douleurs tellement violentes dans les articulations coxo-fémorales qu'il ne pouvait plus

marcher. Mais au bout de quatre jours de repos complet au lit, survint une amélioration marquée qui, après l'emploi de bains chauds, fit de tels progrès que le malade était en état de marcher mieux et plus facilement que lors de son entrée à la clinique. Il est sorti sur sa demande le 2 juillet 1897.

OBSERVATION II.

M. PIERRE MARIE. **Spondyloso rhizomélisque.** *Revue de Médecine* 1898, page 286. (Résumée).

Harr... Louis, trente et un ans, marchand de quatre saisons, entré à Bicêtre le 24 février 1896. Antécédents héréditaires — rien de spécial, un peu d'alcoolisme chez le père. Il a eu la rougeole à l'âge de cinq ans. C'est à l'âge de douze ans que le malade ressentit pour la première fois des douleurs dans les genoux qui ont évolué lentement et progressivement. Jamais cette attaque n'a nécessité de repos au lit, et les articulations n'étaient point gonflées, ni rouges; le malade ne ressentait point de craquements, mais il avait la sensation de crampes violentes. — Il continue son travail.

A dix-huit ans survient le gonflement peu douloureux et peu considérable du genou gauche, en même temps se montrent des douleurs très violentes, lancinantes, dans la hanche gauche. Les deux genoux, en ce moment, surtout le genou gauche, auraient été le siège d'une hydarthrose légère. Ces accidents persistent jusqu'en août 1883.

En décembre 1883, le malade ne peut plus rester ni assis, ni debout à cause d'une douleur coccygienne très vive qui l'oblige à demeurer couché sur le ventre jusqu'en août 1884. A la suite de l'immobilité la hanche droite s'ankylose et la soudure est complète, après avoir subi une marche progressive, en avril 1884; déjà la hanche gauche était ankylosée depuis le mois de septembre 1883. Le 5 août 1884, les douleurs se calment, et le malade peut se lever.

En décembre 1886, progressivement la colonne verté-

brale se raidit, perd sa souplesse en enfin s'ankylose. En 1877 l'ankylose du rachis s'est encore accentuée, et gagné la région cervicale. — Les épaules se prirent alors, de sorte que le malade pouvait difficilement porter les mains à sa tête.

Le 9 octobre 1889, M. le D^r Routier fait au malade la résection des deux hanches.

On constate qu'il y avait fusion complète du fémur et du bassin ; la partie du col fémoral réséquée pesait 40 grammes ; on a enlevé tout le col et on a creusé la cavité cotyloïde. Rupture des adhérences, ensuite mobilisation extrême, flexion, abduction, adduction. Un mieux se manifesta pendant quelque temps, mais peu à peu la gêne du mouvement de l'articulation de la hanche reparut et alla progressivement. On constate en même temps des signes de tuberculose au sommet gauche.

Etat actuel le 24 février 1896. — Le malade dans sa station debout se présente avec une flexion des deux genoux ; flexion du bassin sur les cuisses ; le tronc est incliné en avant et la face regarde par terre. Il marche très difficilement et à l'aide des béquilles. Tous les mouvements des articulations des orteils et de l'articulation tibio-tarsienne sont normaux. Dans les genoux il n'a point de craquements, mais il existe des mouvements de latéralité très prononcés ; la flexion est limitée.

Les articulations coxo-fémorales sont entièrement soudees et quand on prend le malade par un de ses genoux on peut le soulever tout entier.

Les réflexes rotuliens sont normaux.

Les articulations des membres supérieurs sont intactes, sauf l'épaule dont les mouvements sont très limités. Pas d'atrophie musculaire.

Le rachis est incliné très nettement de droite à gauche et du haut en bas dans sa toute partie inférieure.

Les mouvements de rotation de la tête sont limités, plus à droite qu'à gauche. Il existe un aplatissement très marqué artéro-postérieur du thorax. La respiration est complètement abdominale, avec immobilité absolue des côtes.

Au mois de mai 1897, K... a commencé à éprouver des

crampes assez violentes dans les épaules, depuis lors les mouvements de l'articulation scapulo-humérale deviennent de plus en plus limités.

Le malade examiné le 8 février 1898 présentait les symptômes suivants :

L'articulation temporo-maxillaire est absolument saine — aucune douleur — aucune gêne de mouvements. La colonne vertébrale forme une tige osseuse absolument rigide presque depuis l'occiput jusqu'au sacrum, présentant une exagération de la courbure normale antéro-postérieure à la région dorsale supérieure et un effacement marqué de l'ensellure lombaire; présentant en outre une scoliose très nette de la région cervico-dorsale.

Les mouvements de flexion et d'extension de la tête sont très limités (30° à 35°):

Les muscles dorsaux ne sont point atrophiés. Les mouvements d'inclinaison latérale, de flexion et d'extension du tronc sont complètement abolis. Les côtes sont saillantes sur les parties latérales, ce qui peut faire supposer un certain degré d'atrophie des muscles intercostaux et du grand dentelé.

Les mouvements sont très limités dans les articulations scapulo-humérales; chaque mouvement est en outre accompagné de craquements. Une partie de ces mouvements se fait grâce à la mobilité de l'omoplate.

Les articulations coxo-fémorales sont entièrement ankylosées; les genoux ont une apparence globuleuse, et présentent des craquements à chaque mouvement. Limitation de la flexion et mouvements de latéralité très accentués, surtout à gauche.

OBSERVATION III.

M. LE PROF. RAYMOND. **Ankylose des membres, plus tard du rachis.** Leçons sur les maladies du système nerveux. Cinquième série 1901, page 547.

La malade, Louise W... est âgée de 22 ans. Il n'y a rien de particulier à signaler dans ses antécédents familiaux. W...

est restée bien portante jusqu'à l'âge de 12 ans. Puis elle a eu, pendant un mois, de violentes crises de gastralgie et des accès d'étouffement. Quatre semaines après la cessation de ces accidents, le cou-de-pied, le genou et la hanche du côté gauche sont devenus le siège d'une tuméfaction douloureuse. La malade a dû s'aliter. Au bout de trois ou quatre mois d'alitement, l'ankylose s'est emparée des articulations malades ; elle a mis quatre mois à devenir complète. Dès ce moment, c'est-à-dire huit mois après le début de la maladie, le membre inférieur gauche était dans l'état dans lequel vous allez le trouver aujourd'hui ; déjà, tous les segments étaient immobilisés en rotation interne et en demi flexion.

A l'époque susdite, la malade a de nouveau pu se lever. D'abord, elle était obligée à se servir d'une chaise, en guise d'appui, pour marcher ; puis elle a pu de nouveau aller et venir sans être soutenue.

En 1893 — la malade avait alors 16 ans — le genou et le cou-de-pied du membre inférieur droit se sont ankylosés à leur tour, sans gonflement, ni douleur préalables. De ce côté droit, l'ankylose a mis trois mois à se constituer ; elle n'a jamais été complète, laissant toujours possibles quelques mouvements limités.

En 1895, l'ankylose a envahi les trois grandes articulations du membre supérieur droit, sans avoir été précédée ni accompagnée par du gonflement ou par des douleurs ; la malade a simplement éprouvé une sensation de tiraillements dans les muscles. Il y environ 18 mois, les doigts de la main droite se sont immobilisés en flexion forcée.

Au mois de janvier dernier (1899), le bras gauche s'est pris à son tour. L'ankylose a débuté par l'épaule ; elle a gagné successivement le coude, le poignet, les articulations des doigts. Ceux-ci se sont fixés également en flexion permanente.

La malade s'est fait admettre à la Salpêtrière, le 9 mai. Elle est de petite taille et, à première vue, on est frappé de la déformation résultant de ses ankyloses multiples.

La cuisse gauche est en rotation interne complète ; le genou est tourné en dedans, ainsi que le pied. Sur toute sa

longueur, le membre inférieur gauche est en contact avec le plan du lit par sa face interne: la coloration de ses téguments est normale. La jambe est en flexion légère, et le pied se détache de la jambe à angle droit. On ne constate pas la moindre trace de contracture musculaire. Au demeurant, les différents segments du membre sont complètement immobilisés les uns sur les autres, sauf pour ce qui concerne l'articulation du genou. Lorsqu'on imprime des mouvements à la cuisse, c'est le bassin qui remue. Dans l'articulation du genou, quelques mouvements, spontanés ou provoqués, sont encore possibles; mais ils sont très limités, et pour peu qu'on essaye d'en accroître l'étendue, on occasionne des douleurs à la malade.

Le genou droit s'entre-croise sur la partie homologue du membre inférieur gauche, qui est en légère rotation interne, la jambe à demi fléchie, le pied légèrement en extension. Le gros orteil est en forme de marteau. La cuisse est complètement immobilisée sur le bassin. La jambe ne peut être fléchie sur la cuisse, mais la malade peut encore lui imprimer des mouvements d'extension, très limités. Elle peut, de même, exécuter avec le pied de légers mouvements de flexion et d'extension. Les mouvements de latéralité sont à peu près nuls, de même que ceux qui se passent dans les articulations médio-tarsienne et tarso-métatarsienne et dans celles du gros orteil. Les autres orteils se meuvent librement.

Le membre supérieur droit repose sur le lit par le coude. L'avant-bras est fléchi presque à angle droit. La main est en flexion et en pronation permanentes. Le pouce est maintenu allongé; les autres doigts sont maintenus fléchis sur la main, l'index moins que les autres. De même, les trois segments du médius sont en flexion. Les autres doigts ont la phalangine fléchie à angle aigu sur la première phalange, et la phalangette en flexion sur la phalangine. Entre la phalange et la phalangine fléchie, on découvre un méplat, limité, en dehors et en dedans, par les saillies oblongues du condyle tuméfié de la phalange; il ne s'agit pas là à proprement parler d'une nodosité d'Herberdeen.

L'articulation scapulo-humérale est complètement ankylosée; les mouvements de l'épaule ne sont possibles que grâce à la mobilité de l'omoplate. L'ankylose est complète également au coude et au poignet. La malade peut encore exécuter de légers mouvements d'adduction et fléchir la deuxième phalange sur la première. Elle peut également mouvoir les différents segments de son index; les trois autres doigts sont figés dans une immobilité complète.

L'avant-bras gauche est également fléchi à angle droit; le poignet est immobilisé en pronation et en extension, au lieu de l'être en flexion, comme à droite. Le pouce est rectiligne. Le médius et l'annulaire ont leur première phalange en extension, la deuxième fléchie sur la première, et la troisième en extension sur la deuxième. L'index, légèrement fléchi sur le métacarpe, a ses diverses phalanges immobilisées en extension. L'auriculaire également est fléchi sur le métacarpe; la troisième phalange est déviée en dedans.

L'adduction est le seul mouvement qui peut être exécuté sans participation de l'omoplate. L'avant-bras peut être légèrement fléchi sur le bras. Le poignet est complètement immobilisé. Au pouce, les seuls mouvements conservés sont ceux de l'adduction. La malade peut encore étendre et fléchir l'index, le médius et l'annulaire sur le métacarpe; les divers segments de ces doigts sont complètement immobilisés. Le petit doigt a conservé ses mouvements à peu près normaux.

De même, les mouvements d'abduction de la tête s'exécutent d'une façon normale. Les mouvements de flexion et d'extension, ceux de rotation pèchent par leur faute d'étendue. Cela tient à l'envahissement des articulations de la partie supérieure du rachis par le processus ankylosant.

J'insiste sur ce que, aux diverses jointures que je viens de passer en revue, l'ankylose est la conséquence exclusive de la soudure des extrémités osseuses; la contracture musculaire, il n'en existe nulle part.

Quand la malade est debout, ses jambes et ses pieds sont maintenus entre-croisés; le pied droit est un peu dévié à

gauche, le pied gauche est dévié énormément à droite. Le pied droit ne touche le sol que par la pointe et les articulations métatarso-phalangiennes.

La malade est encore en état de marcher, non sans difficulté; elle avance à petits pas.

La peau présente les traces d'une véritable usure, à certains doigts. La face postérieure de la cuisse droite est le siège d'une plaque de peau sèche, hérissée de petites saillies blanches. D'autres troubles trophiques, on n'en découvre pas. Les muscles sont amaigris, sans doute par l'inaction.

Dans toute l'étendue du tégument externe, la sensibilité objective est normale. Il n'existe pas non plus de troubles subjectifs de la sensibilité. La malade est bien réglée. Elle ne présente aucune trace de troubles intellectuels. Sa santé générale est bonne.

OBSERVATION IV.

M. LE PROF. BRISSAUD ET M. GRENET. *Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, fasc. 2, page 85.

V..., âgé de 37 ans, polisseur sur porcelaine, entre à l'Hôtel-Dieu le 4 février 1904, se plaignant d'une incurvation excessive de la colonne vertébrale.

Son père a eu de fréquentes attaques de rhumatisme articulaire aigu; et, dans les dernières années de sa vie, il ne marchait qu'avec des béquilles; mais il n'était pas voûté.

Dans les antécédents du malade, on ne trouve ni alcoolisme, ni syphilis, ni blennorrhagie; il a eu deux congestions pulmonaires, l'une à 19 ans, l'autre à 22 ans. Il exerçait le métier de boulanger; mais, ayant eu à ce moment quelques atteintes de rhumatisme, il changea de métier et devint polisseur sur porcelaine.

Il y a 7 ans, en 1897, sans cause appréciable, il ressentit subitement des douleurs dans le dos, douleurs très vives, survenant par crises aiguës, durant quatre à cinq jours, empêchant le malade de dormir et l'obligeant à garder le

lit; ces douleurs exaspérées par le moindre mouvement siégeaient à la région lombaire et avaient leur maximum en une zone de la largeur d'une pièce de cinq francs, située tantôt à droite, tantôt à gauche de la colonne lombaire.

Cette période douloureuse a duré trois ans, avec des rémissions permettant la reprise du travail; le malade se fatiguait toujours très vite; mais son attitude n'était nullement modifiée; il ne ressentait dans l'intervalle des crises qu'une certaine difficulté à se relever lorsqu'il était resté quelque temps assis et courbé sur son travail.

En 1900, le malade a eu des hémoptysies abondantes, il a gardé le lit pendant trois semaines, et c'est depuis ce moment qu'il a commencé à se voûter peu à peu.

A partir de cette époque, il n'a plus eu de grandes douleurs. Le malade s'est amaigri, a perdu ses forces; ses digestions sont devenues mauvaises; il tousse un peu et est facilement essoufflé.

Debout, le malade se tient courbé; le dos forme une convexité postérieure très marquée et très régulière depuis le sacrum jusqu'à la nuque, sans aucune saillie anguleuse; le cou est allongé en avant, la tête relevée sur la nuque. Les omoplates sont écartées du tronc. Le malade tient toujours les bras dans la demi flexion, les coudes rejetés en arrière, et il appuie fréquemment les mains sur les hanches comme pour se soutenir. Il ne peut guère modifier son attitude; au prix de très grands efforts, il n'arrive à se relever que de trois centimètres. Sa taille qui était de 1^m71 au moment du service militaire, n'est plus aujourd'hui que de 1^m49, dans l'attitude qui lui est normale. Le matin, après le repos au lit, la cyphose est un peu moins prononcée; par la pendaison à l'appareil de Sayre, on obtient un redressement de 11 centimètres; mais il est impossible d'arriver à un redressement complet.

Le sternum est aplati transversalement; sa deuxième et sa troisième pièces font, avec les cartilages costaux correspondants, une saillie très prononcée au-dessous de laquelle le sternum devient fuyant en arrière.

L'abdomen est retracté, plissé transversalement, et, vu de profil, décrit avec la partie postérieure du sternum, une courbe à concavité antérieure.

Le ventre est dur à la palpation et paraît en état de contraction permanente.

Pendant la respiration, le thorax est complètement immobile; la respiration est purement abdominale et diaphragmatique; l'obliquité des côtes n'est nullement modifiée.

Les veines superficielles du thorax sont dilatées et forment un réseau apparent au-devant du sternum. La pression révèle une légère hypéresthésie rachidienne; c'est surtout au niveau des apophyses épineuses des 8^e et 9^e vertèbres dorsales qu'il existe un peu de douleur provoquée; c'est aussi à ce niveau que la cyphose est maxima. Partout ailleurs la sensibilité est intacte; il n'existe pas de zone d'anesthésie. Actuellement le malade n'accuse aucune douleur spontanée.

Toutes les articulations des membres sont libres, non déformées; on n'y perçoit pas de craquements. L'articulation temporo-maxillaire est intacte.

Les réflexes rotuliens sont normaux; pas de clonus du pied.

Les fesses sont peu développées; les moyens fessiers sont atrophies.

A l'auscultation des poumons, on note de la diminution du murmure vésiculaire aux deux sommets; les bruits du cœur sont rapides; le premier bruit est sourd. Les urines sont normales. Il n'y a pas de fièvre.

A l'examen électrique, la contractilité faradique des muscles spinaux est très diminuée, mais il n'y a pas de réaction de dégénérescence; les muscles de parois abdominales réagissent très énergiquement.

La ponction lombaire a été impossible; en pratiquant la ponction, on a très nettement la sensation de pénétrer dans le ligament; puis, presque immédiatement on bute contre une saillie osseuse; la tentative, répétée plusieurs fois, a toujours donné des sensations analogues résultant sans doute des déformations vertébrales.

MÊME OBSERVATION (*Personnelle*).

(Hôtel-Dieu, service de M. LE PROF. BRISSAUD).

Le même malade revient à l'Hôtel-Dieu vers la fin de l'année 1904, où nous avons pu l'examiner encore une fois.

Pendant toute cette année il a eu des alternatives d'amélioration et d'aggravation. Il a passé l'été à Aix-les-Bains où on lui a fait du massage sous l'eau, et de l'électricité. Ce traitement l'a beaucoup fatigué, mais en rentrant à l'Hôtel-Dieu il se sent mieux. Cependant, vers la fin de novembre, les grandes douleurs ont recommencé.

État actuel. — Le malade a beaucoup maigri. Il tousse, expectore et présente un facies bacillaire. Les crachats sont abondants, surtout le matin.

A l'auscultation, on constate un gros souffle au sommet droit, et une respiration soufflante avec expiration prolongée au sommet gauche.

Il garde presque toujours le lit dans une position caractéristique : couché sur le dos, la tête se trouve en demi flexion sur le sternum, le menton touche presque le thorax, et la colonne cervicale forme avec le tronc un angle presque droit. On dirait que le malade regarde ses genoux. Il est demi assis appuyé sur plusieurs oreillers.

Le mouvement de flexion de la tête existe, mais très peu : On sent, en provoquant une flexion forcée une forte réduction de la musculature de la nuque. Les mouvements latéraux de la tête sont également à peine appréciables, et inégaux : la tête s'incline plus à droite qu'à gauche. Ce dernier mouvement semble empêché par l'existence d'une forte corde musculaire à droite. Nous supposons qu'il n'y a point de soudure des vertèbres cervicales.

Mais la soudure est absolue dans la portion dorsale de la colonne vertébrale. Là, tout mouvement est impossible. La colonne se déplace d'une seule pièce, et malgré tous les mouvements passifs qu'on imprime au malade, on ne peut arriver à déceler le moindre écartement entre les corps vertébraux. Le tronc est en demi flexion contre les cuisses. Le dos forme une convexité antéro-postérieure, allant de la nuque

jusqu'au sacrum. Cette cyphose qui n'était point absolue l'année dernière, comme nous le constatons dans l'observation de M. Brissaud, est définitive aujourd'hui. Quelle que soit la position du malade, elle demeure invariable. La soudure des vertèbres dorsales semble être complète, et toutes les articulations vertébrales correspondantes sont entièrement ankylosées.

Les épaules sont saillantes, les omoplates sont écartées. Le thorax est aplati dans le sens antéro-postérieur, et à la respiration sa dilatation semble être au-dessous de la normale. La direction des côtes est modifiée dans le même sens, les deux extrémités de l'arc chondro-costal étant trop rapprochées. La taille du malade a entièrement disparue.

Sa région fessière est entièrement atrophiée, l'abdomen est flasque et aplati, et cette diminution du diamètre antéro-postérieur du bassin donne l'illusion d'un allongement du diamètre latéral.

Toutes les autres articulations du malade sont absolument intactes. Les articulations rhizoméliques — la hanche et l'épaule — sont entièrement libres. Tous les mouvements peuvent se faire dans ces régions. Il n'y a ni craquements, ni déformations extérieures. Sa limite physiologique des mouvements n'est point modifiée. L'articulation temporo-maxillaire est indemne.

La température du malade est normale. Rien dans les urines.

OBSERVATION V.

M. LE PROF. BERGER. **Affection polyarticulaire progressive et symétrique.** *Bulletin Médical*, 5 avril 1905

Antécédents de famille. — Père et mère encore vivants et bien portants. Ils n'ont jamais eu d'autre enfant que la malade qui nous occupe.

Antécédents personnels. — Mathilde H..., est née en 1882. Elle a été atteinte d'une scarlatine à l'âge de deux ans. A l'âge de 4 ans apparurent des hémorrhagies nasales qui n'ont jamais cessé depuis de survenir de temps à autre.

La malade fut réglée à l'âge de 15 ans. De quinze à vingt-et-un ans elle était pâle, se plaignait des palpitations cardiaques, s'essouffait en montant les escaliers, ou à l'occasion d'un effort, même modéré. Elle a été obligée d'abandonner l'état de blanchisseuse pour se faire couturière.

Elle ne signale aucun autre trouble de santé jusqu'à sa maladie actuelle.

Histoire de la maladie actuelle. — En novembre 1901, la malade avait vingt ans et demi. Elle éprouvait des crampes dans les deux mollets et la douleur l'empêchait de se lever. La friction de la peau des mollets augmentait la douleur. Ces crampes duraient dix minutes ou un quart d'heure. Pendant leur durée les mollets étaient durs, « comme noués » dit la malade. Les crampes survenaient toutes les nuits, jamais le jour et étonnaient la malade, qui ne marchait pas plus à cette époque que d'habitude.

En janvier 1902, les crampes cessèrent, mais la malade remarqua que les mouvements actifs de fermeture et d'ouverture de la main droite déterminaient de la douleur dans le poignet droit. Néanmoins, l'apparence extérieure du poignet resta normale.

En février 1902, le poignet droit devint manifestement *gonflé*, plus volumineux que l'autre. La peau ne changea pas de coloration, elle resta pâle. La douleur était continue, mais médiocre, augmentée par la pression à son niveau et par les mouvements actifs des muscles fléchisseurs et extenseurs des doigts et de la main droite. Cet état dura deux mois, après lesquels la douleur cessa; au même moment, la raideur, l'ankylose du poignet droits'établirent brusquement et n'ont jamais rétrocedé.

Ces phénomènes de douleurs dans les mouvements, puis de gonflement articulaire, puis d'ankylose se sont reproduits identiquement, dans d'autres articulations, dans l'ordre suivant :

Le genou droit devint douloureux vers l'été 1902. La jambe se fléchit sur la cuisse. L'extension volontaire de ces deux segments du membre inférieur était impossible, mais l'extension forcée était possible et douloureuse. En août 1902, la malade entra à l'hôpital Tenon. Le genou droit fut placé

dans une gouttière, dans l'extension. Des frictions au salicylate de méthyle amenèrent, dit la malade, un grand soulagement.

Mais en même moment survint une éruption vésiculeuse, douloureuse que les médecins de Tenon considérèrent comme une plaque de *zona*. Les lésions de *zona* portaient dans le dos près de l'omoplate gauche, descendaient au-dessous de l'aisselle gauche, sans l'atteindre. Elles avaient la largeur du petit doigt environ.

Simultanément, survinrent à cette époque et évoluèrent, comme il a été à propos du poignet et du genou droit, des arthrites du coude droit et de l'articulation phalango-phalangienne du cinquième doigt de la main droite. Ces arthrites se terminèrent par l'ankylose en quelques semaines.

En janvier 1903, la malade s'aperçut, au-dessous du sein, à gauche, d'une grosseur dure, située sous la peau, assez douloureuse pour provoquer une légère dyspnée. Elle siégeait sur le rebord des fausses côtes gauches, et plus exactement sur la neuvième côte et le neuvième cartilage gauches, au niveau de la région qui avait été atteinte par l'éruption de *zona*.

En mars 1903, le poignet gauche présentait les mêmes phénomènes cliniques qu'à droite, et s'ankylosa quelques mois plus tard.

En juillet 1903, le genou gauche devint douloureux, puis gonflé. La malade, instruite par l'expérience, s'efforce autant qu'elle le peut, de maintenir sa jambe gauche en extension sur la cuisse.

L'année suivante, vers le mois de janvier 1904, environ deux ans après le début de la maladie, le coude gauche devint douloureux et gonflé. L'avant-bras se fléchit peu à peu sur le bras, et le coude s'ankylosa.

Etat actuel. — La malade est apyrétique. Entrée le 18 décembre 1904, elle n'a pas eu d'autre élévation de température que celle occasionnée par une grippe légère. Elle n'est nullement amaigrie. Son teint est particulièrement coloré, et ce teint rose, dit la malade, a coïncidé avec le début des ankyloses, et fait contraste avec sa pâleur d'au-

trefois. L'appétit, le sommeil sont bons, la menstruation est normale. La malade présente à la mâchoire supérieure une première molaire supplémentaire, vicieusement implantée.

Examen de la mobilité et des articulations. — L'articulation occipito-atloïdienne présente des craquements perçus par la malade pendant les mouvements. Ceux-ci sont normaux, mais souvent douloureux.

Membre supérieur. 1^o Côté gauche. — L'articulation du coude gauche ne peut ni se fléchir, ni s'étendre. Les mouvements sont presque complètement abolis. L'attitude de l'articulation est la flexion à angle droit. Mais en empoignant solidement l'avant-bras et le bras, on peut les mobiliser légèrement l'un sur l'autre. L'ankylose n'est pas tout à fait complète. Le coude ne présente ni saillie anormale, ni gonflement, ni déformation d'aucune sorte. L'épicondyle, l'olécrane et l'épitrachée sont sur une même ligne horizontale, comme ils doivent être.

L'articulation du poignet gauche est ankylosée en demi-flexion, sans inclinaison de la main, ni sur le bord radial, ni sur le bord cubital. La demi-flexion rend l'apophyse styloïde du cubitus plus saillante que de coutume. Aucun mouvement actif n'est possible. De très faibles mouvements passifs peuvent encore s'exécuter : ils s'accompagnent de douleurs et de quelques craquements.

Les articulations métacarpo-phalangiennes correspondant au médius et à l'index sont immobilisées, ainsi que les articulations métacarpo-carpiennes qui leur correspondent. Les métacarpiens I, IV et V sont libres et non ankylosés.

Les phalanges I et II du médius et de l'auriculaire ne peuvent être étendues. L'articulation qui relie ces phalanges présente un gonflement irrégulier.

2^o Côté droit. — L'articulation du coude droit est absolument ankylosée. Il est impossible d'y provoquer aucun mouvement. Aucune modification de la forme n'est à noter. (La radiographie l'a démontré).

L'articulation du poignet droit est le siège d'une ankylose très serrée. Quelques mouvements communiqués sont possibles dans une très faible mesure. Ils semblent se passer

dans l'articulation médio-carpienne. La main est dans l'axe de l'avant-bras. Elle n'est pas immobilisée en demi-flexion comme du côté gauche; aussi la saillie de l'apophyse styloïde du cubitus est-elle moindre à droite qu'à gauche.

Les articulations carpo-métacarpiennes droites présentent des lésions identiques à celles du côté gauche, à savoir : une ankylose absolue des bases métacarpiens II et III, avec souplesse et liberté des métacarpiens I, IV, V.

Les doigts aussi présentent des ankyloses comme à gauche. L'auriculaire et le quatrième doigt sont seuls atteints. Ils sont le siège d'une demi-flexion permanente des phalanges I et II, avec possibilité de la flexion complète active et passive, et abolition de l'extension complète soit spontanée, soit provoquée.

De plus, tout en étant demi-fléchies, les deuxièmes phalanges de ces deux doigts sont attirées très fortement vers le bord radial de la main, de telle sorte qu'elles croisent la direction des doigts voisins, et inclinent leurs extrémités vers le bord radial de la main.

Membres inférieurs. — 1^o *Côté gauche.* *L'articulation coxo-fémorale* est normale.

L'articulation du genou est ankylosée en extension complète. On ne peut lui communiquer aucun mouvement dans aucun sens. La rotule est encore un peu mobilisable sur la face antérieure de la trochlée fémorale. Aucune trace d'épanchement dans aucune partie de la séreuse (démontré par la radiographie).

L'articulation tibio-tarsienne et celles du pied sont normales.

2^o *Côté droit.* — *L'articulation coxo-fémorale* est normale et jouit de tous ses mouvements.

L'articulation du genou est en flexion légère. Aucun mouvement actif n'est possible. Aucun mouvement passif ne peut non plus être communiqué à la jointure dans aucun sens.

La rotule est entièrement soudée à la face antérieure de la trochlée fémorale. De chaque côté au tendon rotulien, les culs-de-sac synoviaux tombent légèrement et sont le siège d'un peu de douleur à la pression. Ils paraissent contenir du liquide.

Les articulations du pied se présentent dans une attitude qui donne l'aspect typique du *pied creux valgus* de Duchenne de Boulogne. La voûte plantaire est exagérée. Des plis cutanés plantaires, se dirigent du talon vers le bord externe du pied, en croisant obliquement la plante, d'arrière en avant et de dedans en dehors. La largeur de la plante est d'un centimètre et demi plus faible de ce côté que du côté opposé.

La contractilité du muscle long péronier latéral persiste. Il est contracté et douloureux au niveau de la gaine de glissement rétro-péronier. Il y a un certain degré de parésie du court péronier latéral.

Le redressement volontaire du valgus, dû à la contracture du long péronier latéral, n'est pas possible. Il semble bien qu'il y ait de la parésie des jambiers antérieur et postérieur. Le redressement manuel du pied en varus est facile.

Ces lésions du pied remontent à l'enfance de la malade et ne gênent pas la marche.

L'articulation tibio-tarsienne permet de faire arriver le pied à l'angle droit, mais pas davantage.

Les articulations métatarso-phalangiennes sont libres.

Mensurations. — Les mensurations des deux membres supérieurs ne permettent de constater aucune différence dans la longueur des différentes pièces du squelette. On observe une différence de quelques millimètres de circonférence en faveur du membre supérieur droit.

La mensuration des membres inférieurs montre un raccourcissement apparent de deux centimètres du côté droit, mais surtout un raccourcissement réel de deux centimètres portant sur le péroné droit, mesuré de son extrémité supérieure à la pointe de la malléole externe.

Sensibilité. — Aucune modification de la sensibilité n'a pu être constatée. L'hyperesthésie actuelle du genou droit s'explique par le gonflement dont il est le siège en ce moment.

L'ankylose ne permet pas de rechercher l'état des réflexes rotuliens et du coude.

OBSERVATION VI.

J. BABINSKI. **Pseudo-tabès spondylosique.** *Revue de Neurologie* 1903, n°. 12.

J'ai observé trois malades atteints de spondylose et présentant un affaiblissement des réflexes tendineux des membres inférieurs, que je crois lié à la lésion vertébrale.

L'un de ces malades, auprès duquel j'ai été appelé en ville et que je n'ai vu qu'une fois, offrait les caractères les plus nets de l'affection à laquelle M. Marie a donné la dénomination de spondylose rhizomélisque. De plus, il était sujet depuis fort longtemps à des accès de douleurs fulgurantes et ses réflexes rotuliens ainsi que ses réflexes achilléens étaient complètement abolis. Il n'existait aucun autre signe d'affection organique du système nerveux. Ce malade avait été considéré par plusieurs médecins comme atteint de tabès. Or l'absence de tout signe caractéristique de cette affection, tel que l'abolition du réflexe à la lumière, l'atrophie papillaire ou l'incoordination motrice, constituait un argument défavorable à cette hypothèse, et je m'étais demandé si entre la spondylose et l'abolition des réflexes tendineux, ainsi que les douleurs, il n'existait pas une relation de cause à effet.

Depuis, j'ai observé deux malades analogues au précédent qui semblent confirmer mon opinion; je les présente à la Société.

Le premier est atteint d'une rigidité de la colonne vertébrale accompagnée d'une demi-ankylose des articulations coxo-fémorales; il s'agit là encore d'un cas de spondylose rhizomélisque. Depuis plusieurs années il est sujet à des accès de douleurs lancinantes peu intenses, il est vrai; ses réflexes achilléens sont complètement abolis; les réflexes rotuliens sont très faibles; on ne trouve chez lui aucun autre signe d'affection organique du système nerveux; j'ajoute que l'examen du liquide céphalo-rachidien n'a pas été pratiqué, parce qu'en raison des lésions vertébrales il a été impossible d'introduire une aiguille dans le canal rachidien.

L'autre malade est atteint aussi d'une arthrite vertébrale associée à une lésion bilatérale des hanches, mais la rigidité est beaucoup moins prononcée chez lui. Il souffre de quelques douleurs lancinantes; les réflexes achilléens sont abolis, les réflexes rotuliens affaiblis. Il n'existe aucun autre signe d'affection organique. La rachicentèse a pu être faite dans ce cas, et l'examen du liquide a donné un résultat négatif.

Voilà donc trois faits analogues, presque superposables, qui tendent à faire admettre que la spondylose peut provoquer des douleurs lancinantes et abolir les réflexes tendineux des membres inférieurs. Il est vraisemblable que ces troubles sont sous la dépendance d'une lésion des nerfs causée par l'inflammation vertébrale au niveau des troncs de conjugaison. Il me paraît légitime d'appliquer aux faits de ce genre la dénomination de *pseudo-tabès spondylosique*.

CONCLUSIONS

Un processus ankylosant généralisé peut immobiliser un très grand nombre d'articulations, en soudant entre elles les surfaces articulaires, sans aucune participation des parties péri-articulaires.

Ce processus peut réaliser les types cliniques suivants :

1° Ankylose du rachis et des articulations des racines des membres.

2° Ankylose du rachis et des articulations coxo-fémorales.

3° Ankylose du rachis seul.

4° Ankylose de toutes les articulations des membres, le rachis ne se prenant que beaucoup plus tard.

Le Président de la thèse,

BRISSAUD.

Vu :

Le Doyen,

DEBOVE.

Vu et permis d'imprimer

le Vice-Recteur de l'Académie de Paris

E. LIARD.

BIBLIOGRAPHIE

AMARAL. — Thèse, Paris 1891.

BABINSKI. — Pseudo-tabès spondylosique. — *Revue de Neurologie*, 12, 30 juin 1903.

BERGER. — Affection polyarticulaire progressive et symétrique. — *Bulletin Médical*, 5 avril 1905.

BRISAUD ET GRENET. — Un cas de cyphose d'origine articulaire ou musculaire. — *Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, n° 2, p. 85.

PETER JANSSEN. — Mittheilungen aus den Grenzgebieten der Medicin und Chirurgie. — 1903 vol. XII.

LÉRI. — La spondylose rhizomélisque. — *Revue de Médecine*, 1899, août, septembre et octobre.

LEYDEN. — *Traité clinique des maladies de la moelle*, 1877.

MARIE. — Sur la spondylose rhizomélisque. — *Revue de Médecine*, 1898 p. 285.

MARIE ET ASTIER. — Sur un cas de cyphose hérédotraumatique. — *Presse médicale*, 1877, octobre, n° 12.

RAYMOND. — *Leçons sur les maladies du système nerveux*. Cinquième série 1901 p. 547.

STRÜMPPELL. — Bemerkung über die chronische ankylosirende Entzündung der Wirbelsäule und der Hüftgelenke. — *Deutsche Zeitschrift für Nerwenheilk.* 1877 p. 338.

THANESSESCO. — Thèse, Paris 1892.

WEIL ET NUSSIM. — La myosite ossifiante progressive. — *Iconographie de la Salpêtrière* 1903.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION.	5
HISTORIQUE.	7
ÉTIOLOGIE.	12
FORMES CLINIQUES:	14
<i>a)</i> Syndrome de Marie	15
<i>b)</i> Syndrome de Strümpell-Babinski	18
<i>c)</i> Syndrome de Brissaud-Grenet	20
<i>d)</i> Syndrome de Raymond-Berger.	23
ANATOMIE PATHOLOGIQUE.	26
DIAGNOSTIC.	30
TRAITEMENT	33
OBSERVATIONS.	35
CONCLUSIONS	55
BIBLIOGRAPHIE	56

